

Superficial siderosis of the central nervous system: an usual cause of sensorineural hearing loss

Siderose superficial do sistema nervoso central: causa rara de surdez neurossensorial

Diana Cunha Ribeiro¹, Joana Nunes², Ana Cláudia Ribeiro³, Felisberto Maricato⁴, Carlos Ribeiro⁵

Keywords: central nervous system; hearing loss, sensorineural; hemosiderosis; siderosis.

Palavras-chave: hemossiderose; siderose; sistema nervoso central; surdez.

INTRODUÇÃO

A Siderose Superficial (SS) do Sistema Nervoso Central (SNC) é uma entidade clínica rara. Foi descrita em 1908, por Hamill, encontrando-se descritos 200 casos até à data^{1,2}.

É secundária à hemorragia crônica e recorrente no espaço subaracnoide^{1,3}. As áreas mais afetadas são o cerebelo, o lobo frontobasal, os bulbos olfatórios, o córtex temporal, o tronco cerebral, nervos cranianos, medula espinhal e raízes nervosas. A deposição de ferro livre e hemossiderina é altamente tóxica, conduzindo à lesão neuronal e gliose reativa².

Existem dois tipos de SS, a SS idiopática e a secundária. A causa da hemorragia é detectada em cerca de metade dos casos, sendo os mais frequentes: tumores medulares altamente vascularizados, malformações vasculares do SNC, procedimentos cirúrgicos na fossa posterior, traumatismo ou cirurgia intradural prévia^{2,4}.

A tríade clínica clássica é surdez neurossensorial bilateral, ataxia cerebelosa progressiva e envolvimento do trato piramidal^{2,3,5}. No entanto, outros sintomas podem surgir: cefaleias, alterações vesicais, demência, anosmia, nistagmo, síndrome do cornu anterior e sintomas parkinsonianos.

A faixa etária varia dos 14 aos 77 anos, tornando-se evidente em média aos 50 anos, com identificação da fase pré-clínica cerca de 10 anos antes^{1,2}.

CASO CLÍNICO

Mulher de 54 anos, com quadro clínico de surdez neurossensorial bilateral de etiologia desconhecida, com 15 anos de evolução, seguida em consulta de Otorrinolaringologia, com audiograma tonal que demonstrou surdez neurossensorial de grau leve no ouvido direito e de grau grave no ouvido esquerdo, associado a alterações da marcha com desequilíbrio de agravamento progressivo desde há 10 anos e, recentemente, alterações mnésicas.

Ao exame objetivo, apresentava alterações na memória recente. Os pares cranianos apresentavam-se normais, com exceção de diminuição da acuidade auditiva e nistagmo no olhar extremo para a direita. Ao exame motor, apresentava ataxia bilateral e disartria cerebelosa. Reflexos osteotendinosos vivos nos membros inferiores, com Babinsky positivo bilateralmente.

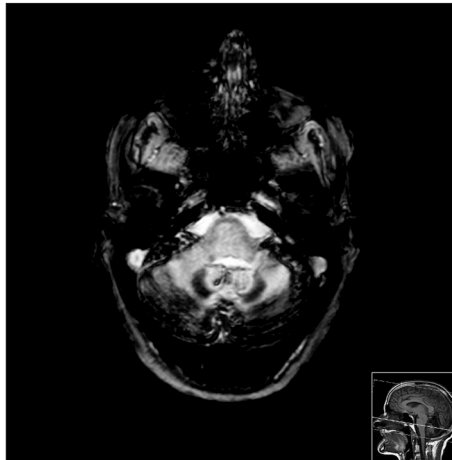


Figura 1. RMN - CE, cortes axiais em T2*, observando-se hipossinal intenso em T2* do revestimento pial de todas as estruturas da fossa posterior, da vertente interna dos lobos occipitais e das cissuras silvicas e acentuada atrofia cerebelosa, traduzindo siderose superficial do SNC.

Realizou os seguintes exames complementares de diagnóstico: audiograma tonal, que demonstrou surdez neurossensorial de grau moderado no ouvido direito e de grau profundo no ouvido esquerdo; potenciais evocados auditivos do tronco cerebral que foram inconclusivos, devido a numerosos artefatos; estudo analítico com ferritina elevada e punção lombar com líquido cefalorraquidiano (LCR) xantocrômico. A RM-CE (Figura 1) demonstrou "hipossinal intenso em T2 e T2*, do revestimento pial de todas as estruturas da fossa posterior, vertente interna dos lobos occipitais e cissuras silvicas e acentuada atrofia cerebelosa, traduzindo-se SS SNC", a RM medular evidenciou "discreto hipossinal em T2 envolvendo a periferia de toda a medula" e a angiografia medular foi normal.

Assim, foi diagnosticada SS SNC idiopática, encontrando-se a doente em consultas de seguimento, medicada com vitamina E.

DISCUSSÃO

Em consulta de Otorrinolaringologia, perante uma doente com surdez neurossensorial progressiva bilateral, particularmente em idade jovem e adulta,

deve realizar-se o diagnóstico diferencial com várias entidades clínicas, nomeadamente neurosífilis, esclerose múltipla, causas autoimunes e SS do SNC^{1,2}.

O oitavo nervo craniano é o que possui o mais longo componente glial, sendo particularmente vulnerável à deposição de hemossiderina^{3,5}.

O LCR apresenta alterações em 75% dos casos, sendo xantocrômico ou hemorrágico, com hiperproteinorráquia, elevação do ferro e ferritina, e com siderófagos⁵.

A RM do SNC apresenta achados patognômicos, que podem ser detectados na fase pré-sintomática da doença.

O tratamento, no caso de SS secundário, é dirigido à causa de hemorragia identificável. Na SS idiopática, limita-se a ser sintomático, incluindo paracetamol e piracetam^{4,5} para as cefaleias e selegilina e vitamina E na tentativa de reduzir o efeito tóxico oxidativo do complexo ferro-heme³.

COMENTÁRIOS FINAIS

O curso clínico arrastado e insidioso, a sua raridade e evolução sem sinais de alarme, resultam num diagnóstico tardio, altura em que as lesões do SNC são irreversíveis, sendo necessário um elevado nível de suspeição.

REFERÊNCIAS

1. Miliaras G, Bostantjopoulou S, Argyropoulou M, Kyristis A, Polyzoidis K. Superficial siderosis of the CNS: report of the three cases and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg.* 2006;108(5):499-502.
2. Sahin S, Agilkaya S, Karsidag S. Superficial siderosis of the central nervous system: an unusual cause for headache and hearing loss. *Neurol Asia.* 2006;11:145-9.
3. Lemmerling M, De Praeter G, Mollet P, Mortelé K, Dhooze I, Mastenbroek G, et al. Secondary superficial siderosis of the central nervous system in a patient presenting with sensorineural hearing loss. *Neuroradiology.* 1998;40(5):312-4.
4. Parnes SM, Weaver SA. Superficial siderosis of the central nervous system: a neglected cause of sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1992;107(1):69-77.
5. Kwartler JA, De La Cruz A, Lo WW. Superficial siderosis of the central nervous system. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1991;100(3):249-50.

¹ Médico do internato complementar de Otorrinolaringologia.

² Médico do internato complementar de Neuroradiologia.

³ Médico do internato complementar de Neurologia.

⁴ Assistente graduado de Otorrinolaringologia.

⁵ Diretor de Serviço de Otorrinolaringologia.

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Endereço para correspondência: Diana Cunha Ribeiro. Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Rua Álvaro Correia, nº 65, 3020-493. Coimbra. Portugal.

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da BJORL em 2 de abril de 2012. cod. 9135.

Artigo aceito em 3 de junho de 2012.